



A propos de 5 cas de sclérodermie d'origine professionnelle

E. PENVEN ⁽¹⁾, S. PENZ ⁽²⁾, I. THAON⁽¹⁾

⁽¹⁾ Département de pathologie professionnelle – CHU de Besançon

⁽²⁾ Département de dermatologie – CHU de Besançon



Introduction

- Maladie rare, d'étiologie mal connue et multifactorielle
- Prévalence : 1/5000 habitants
- Incidence : 1 à 2 cas /100000 habitants/an
- Foyers de sur prévalence, en faveur de facteurs environnementaux



Critères diagnostiques

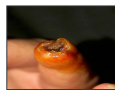
Critère majeur : **sclérose cutanée proximale**



- modification sclérodermique de la peau, tendue, épaisse, indurée, ne prenant pas le godet
- touchant la face, le cou, le tronc ou la partie proximale des membres sup ou inf

Critères mineurs :

- sclérodactylie
- cicatrice déprimée d'un bout de doigt
- ulcérations de l'extrémité d'un doigt
- fibrose pulmonaire des bases



Diagnostic = 1 critère majeur ou au moins 2 critères mineurs

critères diagnostiques de la société
américaine de rhumatologie



Critères diagnostiques

Formes débutantes de Sclérodémie Systémique (ScS)

ScS limitées :

- Phénomène de Raynaud
- Anomalies capillaroscopiques
- Ac spécifiques (anti-centromère, anti-topoisomérase I, anti-fibrillarine...)

ScS cutanées limitées :

- Infiltration cutanée distale en aval des coudes et des genoux

critères de Leroy et al., 2001



Critères diagnostiques

Cas particulier de ScS cutanée limitée :

Syndrome de CREST :

- Calcinose
- Raynaud
- Atteinte oesophagienne
- Sclérodactylie
- Télangiectasies



critères de Velayos et al., 1979



5 cas cliniques vu en consultation de pathologies professionnelles

période 2007-2008



N°1 : cas de Mme G



- Femme de 47 ans
- Cursus Labori :**
 - CAP horlogerie, BEP microtechnique option horlogerie
 - 1979-1980 : ouvrière en horlogerie
 - 1980-1982 : vente en électroménager
 - 1984-1986 : prothésiste dentaire
 - 1986-1987 : employée en restauration rapide
 - Depuis 1989 : prothésiste dentaire



N°1 : cas de Mme G

- HDLM :**
 - Syndrome de Raynaud depuis 2003
 - Bilan dermatologique en 2005 : forte suspicion de sclérodémie systémique débutante (sclérodactylie, Ac AN +)
 - Bilan dermatologique en 2008 : **ScS limitée de type CREST syndrome**
- Exposition professionnelle aux poussières de silice cristalline depuis 19 ans :**
 - Silice contenu dans certain matériaux de moulage
 - Opérations de moulage, démoulage et abrasion de la surface des prothèses dentaires



N°1 : cas de Mme G

- Possible reconnaissance en MP tableau 25 (A3) : **dpc = 15 ans, délai d'exposition > 10 ans, liste indicative de travaux..**
- Contraintes à éviter dans son activité professionnelle :
 - Travail au froid
 - Exposition à des poussières ou vapeur nocives (silice, méthacrylate..)
 - Mouvements fins et répétitifs des extrémités
- Envisager reconversion professionnelle (MDPH)



N° 2 : cas de Mr C



- Homme de 46 ans
- Cursus Labori :**
 - CAP prothésiste dentaire
 - Préparateur en chimie durant 3 ans
 - Prothésiste dentaire depuis 20 ans (entreprise actuelle = 2 salariés, 1 stagiaire)



N° 2 : cas de Mr C

- HDLM :**
 - Syndrome de Raynaud depuis 2 ans
 - **Juillet 2008** : cervicalgie, œdème et douleur articulaire des mains et des poignets
 - Bilan dermatologique en **novembre 2008**
 - **ScS limitée : CREST syndrome**



N°3 : cas de Mr Ga



- Homme de 60 ans
- Cursus labri :**
 - 1965-2004 : ouvrier peintre pour divers entreprises de la région
 - 2004-2007 : chômage
- HDLM :**
 - 2006 : sclérose cutanée rapidement évolutive, localisation atypique : visage, cou, tronc...puis alopecie cicatricielle
 - Bilan dermatologique début 2007 : **Ac AN +**
- Diagnostic : ScS diffuse atypique**



N°3 : cas de Mr Ga

- Exposition professionnelle à divers solvants organiques pendant 39 ans (lavage systématique des mains à l'essence..)
- Autres expositions : peintures, vernis, colles...
- Demande d'examen du dossier par CRRMP au titre de l'alinéa 4 (art. L 461-1 CSS) :



ScS diffuse atypique liée à exposition professionnelle prolongée à des solvants organiques



N° 4 : Cas de Mr P



- Homme de 63 ans
- **Cursus Labori :**
 - CAP carreleur
 - 33 ans salarié, 13 ans artisan :
 - Préparation d'enduit de ragréage contenant de la silice en vu d'aplanir le sol avant pose de revêtement souple :
 - ➔ Exposition professionnelle aux poussières de silice cristalline durant pendant 46 ans



N° 4 : Cas de Mr P



- **HDLM :**
 - Syndrome de Raynaud depuis 3 ans,
 - RGO depuis 2 ans,
 - Dyspnée d'effort stade I récente..
 - Bilan dermatologique en août 2008
 - **ScS diffuse** (sclérose cutanée proximale)
 - Atteinte digestive et Atteinte pulmonaire : syndrome interstitiel micronodulaire évoquant une silicose

N° 4 : cas de Mr P

- Possible reconnaissance en MP des 2 pathologies :
 - **Tableau 25 (A3)** : sclérodémie systémique,
 - **Tableau 25 (A2)** : silicose chronique, dpc = 35 ans, exposition > 5 ans, liste indicative des travaux

N°5 : cas de Mr B

- Homme de 65 ans
- **Cursus Labori :**
 - 1957-1958 : conducteur d'engin
 - 1959-1962 : chauffeur de maître
 - 1963-1968 : comptable
 - 1969 : arrivée en France
 - **1969-1972 : ouvrier en construction navale (st-Nazaire)**
 - **1972-1994 : ouvrier peintre**
 - 1994-2005 : commerçant dans l'alimentation



N°5 : cas de Mr B

- **HDLM :**
 - Dyspnée d'effort depuis 1992
 - Syndrome de Raynaud depuis 2005
 - Arthralgies, sclérose cutanée proximale et RGO en 2007
 - Bilan médecine interne en novembre 2007 :
 - ScS diffuse avec atteinte digestive, pulmonaire (silicose?) et cardiaque
- **Expositions professionnelles :**
 - Poussières de silice cristalline 1969-1972
 - Opération de sablage
 - Amiante 1969-1972
 - Opération de flochage
 - Solvants divers 1972-1994



N°5 : cas de Mr B

- Exposition silice +, mais seulement 3 ans avéré..
- Exposition solvants > 20 ans
- Demande d'examen du dossier par CRRMP pour reconnaissance MP **tableau 25, au titre de l'alinéa 3**



Rôle de facteurs toxiques professionnels dans la ScS

À partir d'une revue de la littérature publiée dans la revue de Médecine Interne 29 (2008) 891-900



La Silice



- FF suspecté dès 1914
- Toxicité démontrée depuis par + études; MPI depuis 1992
- Homme exposé = R x 25 (*Haustein et Al, 1990*)
- 2 secteurs d'exposition
 - **Extraction** : mines, carrière, creusement tunnels..
 - **Utilisation** : fonderie, BTP, verres, céramique..
- Physiopathologie** :
 - Toxicité par inhalation de cristaux de silicium (SiO₂)
 - Activation macrophagique..



Les solvants



- Première observation en 1957 par *Reinl*
- Ensemble des études depuis 50 ans en faveur d'une forte imputabilité comme FR de ScS
- Pas de possibilité d'incriminer un solvant en particulier (expo multiples..)
- Physiopathologie :**
 - Pénétration cutanée++, par inhalation +/-
 - Dénaturation protéique = activation de mécanismes auto-immuns



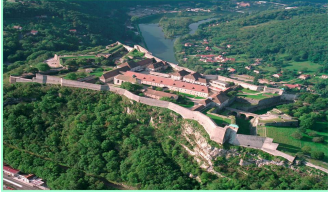
Autres toxiques

- Résines époxy :**
 - Suspectes depuis 1980
 - Études pour l'instant trop discordantes
- Fumée de soudage :**
 - Seule 1 étude en faveur à ce jour
- Vibrations :**
 - F aggravant une sclérose cutanée, pas F déclenchant
- Pesticides :**
 - Seule 1 étude en faveur en 1995, pas d'autre menée depuis



Conclusion

- 5 cas cliniques :** expositions classiques
 - **Silice cristalline, solvants organiques**
- Biais de sélection
- Recherche systématique d'exposition à des toxiques professionnelles lors des bilan de ScS



**Merci de votre
attention**
